



Presentación de Casos

Transposición corregida de grandes vasos en el feto: Presentación de un caso

Congenitally corrected transposition of great vessels in fetus. A study case presentation

Dr. MsC Carlos García Guevara,^I Dra Elsa Fleitas Ruisanchez,^{II} Dr. MsC Carlos García Morejón,^{III} Dr. C Andrés Savío Benavides,^{IV} Dr. Francisco Rosales Rivero,^V Dra. Yamelic Bernal.^{VI}

I Especialista de II Grado en Pediatría y Cardiología. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Asistente. Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba

II Especialista de I grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Asistente. Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

III Especialista de II grado en Pediatría. Máster en Ecocardiografía. Profesor Consultante. Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

IV Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II grado en Pediatría. Profesor Consultante. Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

V Especialista de II grado en Ginecología y Obstetricia. Centro de Genética Municipal de El Cerro. La Habana, Cuba.

VI Especialista de I grado en Medicina General Integral. Máster en Asesoramiento Genético. Centro de Genética Municipal de Marianao. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La transposición congénitamente "corregida", se refiere a una malformación en la cual las cámaras auriculares y ventriculares presentan conexiones discordantes, siendo discordante también, las cámaras ventriculares con los vasos que se originan de cada una de ellas. Se trata de una malformación cardíaca bastante rara, y más aún sin la presencia de otros defectos cardíacos asociados. Se presenta un caso con las características antes mencionadas, diagnosticado en el segundo trimestre del embarazo que, al nacer, presentó un trastorno del ritmo. Nos proponemos reportar el presente caso que evidencia la importancia de una adecuada interpretación de las vistas ecocardiográficas de cuatro cámaras, eje corto del ventrículo izquierdo y tres vasos en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas, diagnóstico prenatal

ABSTRACT

The congenitally corrected transposition refers to a malformation in which the atrial and ventricular chambers present discordant connections, being also discordant the ventricular chambers with the originated from each of them vessels. It is presented a case with afore mentioned characteristics, diagnosed by the second quarter of pregnancy, which at moment of birth presented a rhythm disorder. We propose to report the current case, evidencing the importance of adequate interpretation of four chambers, left ventricle short axis and three vessels echocardiographic views in the prenatal diagnosis of congenital cardiopathies.

Key words: Congenital cardiopathies, prenatal diagnosis.

Correspondencia: Dr. MsC. Carlos García Guevara. Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana. Cuba
Correo electrónico: carlos.guevara@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La transposición congénitamente "corregida" (TGVC) se refiere a una malformación en la cual las cámaras auriculares y ventriculares presentan conexiones discordantes, además, las cámaras ventriculares son discordantes con los vasos que se originan de cada una de ellas. La doble discordancia aurículoventricular y ventriculoarterial permite contrarrestar o "corregir" la anormalidad fisiológica intrínseca a cada una. De acuerdo con esto, la sangre de una aurícula derecha morfológica llega al tronco pulmonar, pero atravesando una válvula mitral y un ventrículo izquierdo morfológico y la sangre de una aurícula izquierda morfológica llega a la aorta, pero atravesando una válvula tricúspide y un ventrículo derecho morfológico.¹

Se trata de una malformación cardíaca bastante rara, y más aún sin la presencia de otros defectos cardíacos asociados, que la naturaleza, en este caso, consiguió corregir fisiológicamente.²

Debido a lo anteriormente expuesto y por la precocidad e integralidad en su diagnóstico nos proponemos reportar el presente caso que evidencia la importancia del conocimiento de las estructuras anatómicas del corazón fetal que permiten identificarlas.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso previo consentimiento de la pareja para la descripción de las características clínicas y la información de los resultados de las pruebas de diagnóstico prenatal, así como para mostrar las imágenes ecocardiográficas del paciente.

Gestante de 15 años de edad, con antecedentes de salud, piel negra con historia obstétrica: embarazo 2, partos 0, aborto 1, captación precoz del embarazo, edad gestacional de 36 semanas por fecha de última menstruación. La paciente negó antecedentes familiares de interés, siendo evaluada de bajo riesgo genético, no existió ingestión de medicamentos con efecto teratogénico ni de

bebidas alcohólicas, no padecimiento de hipertermia ni exposición a radiaciones, no antecedentes de consanguinidad. El estudio ecocardiográfico pre y postnatal fue realizado con equipo AlokaSSD 5500 de fabricación japonesa donde se utilizaron transductores de 3 y 5 mhz.

DISCUSIÓN

El diagnóstico ecocardiográfico de la TGVC se basa en una secuencia anatómica que permite definir el situs atrial, la conexión aurículoventricular y la ventriculoarterial.³ En nuestro caso se trataba de un feto con situs solitus al estar la aurícula anatómicamente derecha a la derecha, presente las dos orejuelas en sus correspondientes aurículas, así como la aorta estar situada a la izquierda y la vena cava inferior a la derecha y algo más anterior.

La unión aurículoventricular se determinó al identificar los ventrículos conectados a aurículas opuestas. La anatomía de los ventrículos se identificó por la inserción de las válvulas aurículoventriculares en el tabique interventricular y por la presencia de banda moderadora, en el derecho.



Figura 1. Imagen ecocardiográfica de los tres vasos.

Observamos (señalizada) la arteria pulmonar, ocupando una posición muy posterior y a la derecha de la aorta y más anterior y a la izquierda que la vena cava superior

Al utilizar la vista de cuatro cámaras observamos que la válvula tricúspide tiene una inserción más apical que la válvula mitral, y con cuerdas tendinosas que se insertan en el tabique interventricular. Estos datos unidos a la presencia de banda moderadora, permiten identificar el ventrículo derecho (Figura 1).

En la misma vista se observa la otra válvula con inserción más basal, sin inserciones septales, que definen al ventrículo izquierdo.⁴ Igual vista sirvió para identificar que el ventrículo de morfología derecha estaba situado en una posición posterior e izquierda del mismo lado de la columna, la aorta descendente y el estómago, mientras que el ventrículo de morfología izquierda tenía una situación anterior y derecha. La vista del eje corto del ventrículo izquierdo corroboró la disposición anterior del ventrículo izquierdo y la posterior del derecho (Figura 2).



Figura 2. Vista ecocardiográfica del eje corto de los ventrículos.

Se aprecia (flecha) un ventrículo izquierdo que ocupa una posición anterior.

Para asegurarnos del diagnóstico de conexión ventrículo arterial discordante, determinamos la unión de los infundíbulos con las grandes arterias. A través de angulaciones del transductor, a partir de las cuatro cámaras, detectamos una aorta conectada a un ventrículo de morfología derecha situada a la izquierda y una pulmonar a un ventrículo

de morfología izquierda situada a la derecha. Un corte transversal de los tres vasos evidenció una disposición anormal de los mismos donde se puso de manifiesto una aorta anterior ubicada a la izquierda y una arteria pulmonar posterior situada a la derecha.

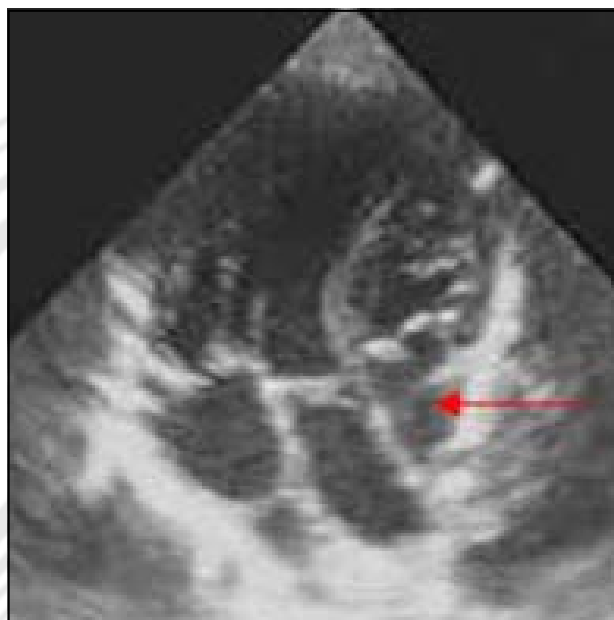


Figura 3. Vista longitudinal ajustada del ventrículo izquierdo.

Se observa la arteria aorta (señalada) saliendo de un ventrículo de morfología derecha, situado a la izquierda. A su derecha un vaso que corresponde con la arteria pulmonar emergiendo de un ventrículo izquierdo, situado a la derecha.

Durante el estudio ecocardiográfico no se pusieron de manifiesto anomalías asociadas, excepto en el estudio ecocardiográfico postnatal donde la presencia de una persistencia del ductus arterioso estaba presente (recordemos que esta es una estructura normal durante la vida fetal). Estas anomalías generalmente, se acompañan de otros defectos como son: estenosis de la pulmonar o subpulmonar (75%), comunicaciones interventriculares (75%), anomalías valvulares del lado izquierdo (tricúspide) y frecuentemente, de tipo "Ebstein" (menos del 75%). Otras anomalías como la dextrocardia y la mesocardia pueden ocurrir, siendo también reportados los defectos septales auriculares, persistencia del conducto arterioso y la coartación de la aorta así como alteraciones del sistema de conducción con manifestaciones de arritmias en estos pacientes.⁵⁻⁷

El diagnóstico diferencial lo hicimos en lo fundamental, con la transposición de grandes vasos donde existe una discordancia ventrículo arterial, pero que a diferencia de nuestro caso, cada aurícula conecta con sus correspondientes ventrículos (aurícula izquierda con ventrículo izquierdo y aurícula derecha con ventrículo derecho).⁸

Al nacer, se confirmaron las características antes mencionadas, se evidenció un bloqueo aurículo-ventricular completo, anomalía asociada con frecuencia y, en muchos casos, se desarrolla con la evolución natural de la enfermedad. La misma pudiera responder a las alteraciones anatómicas encontradas en el sistema de conducción relacionada con una mala alineación entre el tabique interatrial y el interventricular, que es el responsable de la ausencia del contacto del nodo posterior con los ventrículos.³

Los pacientes con transposición congénitamente corregida de los grandes vasos, sin anomalías asociadas, tienen un excelente pronóstico, llegando a vivir más allá de los setenta años de edad, como se ha descrito en varios casos.⁹ Por tanto, su pronóstico dependerá de si tiene o no patologías asociadas, de la severidad de estas, del diagnóstico oportuno y del tratamiento adecuado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fernández Rodríguez C, Lázaro Carbayo C, Fernández Castañón I, Calvo Fernández F, Arcilla Neira M, Sánchez Morales R. Transposición corregida de grandes vasos asociada a taquicardia paroxística supraventricular. *An Pediatr. (Barc)* 2008;68(Supl 2): 318-78.
2. De Hoyos MC, Pascual JM, Aragón MP, González C, Ardura J. Discordancia atrio-ventricular y ventrículo-arterial sin defectos asociados. *Bol Pediatr.* 1997;37:243-246.
3. Díaz Góngora G, Sandoval Reyes N, Vélez Moreno J (Eds.) *Cardiología Pediátrica*. McGraw Hill. Colombia, 2003;41:586-99.
4. García Guevara C, Arenciabria J, Ley I, George P, Savío A, García Morejón C. Vistas ultrasonográficas empleadas en el pesquiasaje de cardiopatías congénitas en el primer nivel de atención. *Rev Cub Genet Comunit.* 2009;3(1):16-21.
5. Sharland G: Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (congenital corrected transposition of the great arteries): Echocardiographic features; associations, and outcome in 34 fetuses. *Heart.* 2005;91(11):1453-58.
6. Haraska V: Long-Term outcome of surgically treated patients with corrected. Transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129(1):182.
7. Mac Ewin R: Congenital corrected transposition of the great arteries. *Prenatal Diagnosis. Ultras Obstet Gynecol.* 2004;23(1):68.
8. Somoza F, Bruno M (Eds). *Cardiología pediátrica Cardiología perinatal*. Argentina: ISAG BsAs. 2007.
9. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ. Second natural history study of congenital heart defect. *Circulation.* 1993;87:152-165.

Fecha de recepción: 25 de marzo del 2011.

Fecha de aceptación: 14 de abril del 2011.